

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaufkrankungen

Clinical Shortcuts:

Linksventrikuläre

Hypertrabekulierung / „

Noncompaction“: Kardiologische und
neurologische Implikationen

Stöllberger C, Finsterer J⁺

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2017; 24

(9-10), 222-224

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Datenschutz:

Ihre Daten unterliegen dem Datenschutzgesetz und werden nicht an Dritte weitergegeben. Die Daten werden vom Verlag ausschließlich für den Versand der PDF-Files des Journals für Kardiologie und eventueller weiterer Informationen das Journal betreffend genutzt.

Lieferung:

Die Lieferung umfasst die jeweils aktuelle Ausgabe des Journals für Kardiologie. Sie werden per E-Mail informiert, durch Klick auf den gesendeten Link erhalten Sie die komplette Ausgabe als PDF (Umfang ca. 5–10 MB). Außerhalb dieses Angebots ist keine Lieferung möglich.

Abbestellen:

Das Gratis-Online-Abonnement kann jederzeit per Mausklick wieder abbestellt werden. In jeder Benachrichtigung finden Sie die Information, wie das Abo abbestellt werden kann.

Das e-Journal

Journal für Kardiologie

- ✓ steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) stets internetunabhängig zur Verfügung
- ✓ kann bei geringem Platzaufwand gespeichert werden
- ✓ ist jederzeit abrufbar
- ✓ bietet einen direkten, ortsunabhängigen Zugriff
- ✓ ist funktionsfähig auf Tablets, iPads und den meisten marktüblichen e-Book-Readern
- ✓ ist leicht im Volltext durchsuchbar
- ✓ umfasst neben Texten und Bildern ggf. auch eingebettete Videosequenzen.

Clinical Shortcuts: Linksventrikuläre Hypertrabekulierung/ „Noncompaction“: Kardiologische und neurologische Implikationen

C. Stöllberger, J. Finsterer

Aus der Krankenanstalt Rudolfstiftung, Wien

■ Definition von Hypertrabekulierung/„Noncompaction“

- Der linke Ventrikel ist normalerweise, bis auf die Papillarmuskeln, innen glatt.
- Trabekel im linken Ventrikel sind eine Abnormität, die auch als „Noncompaction“ bezeichnet wird.
- Ätiologie und Pathogenese dieser Abnormität sind unklar.
- Eine morphologische Ähnlichkeit der Trabekel mit einem Stadium der Embryonalentwicklung des Herzens hat zur Bezeichnung „Noncompaction“ geführt.
- Es fehlen aber die Beweise für eine gestörte myokardiale Kompaktierung in der Pathogenese von linksventrikulärer Hypertrabekulierung/„Noncompaction“ (LVHT).

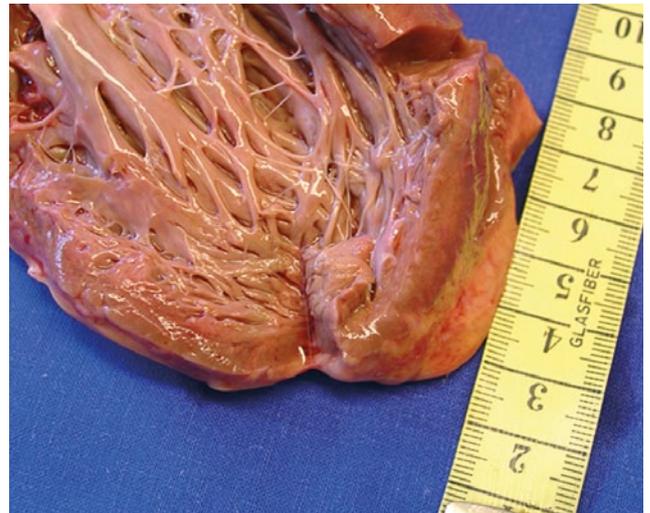
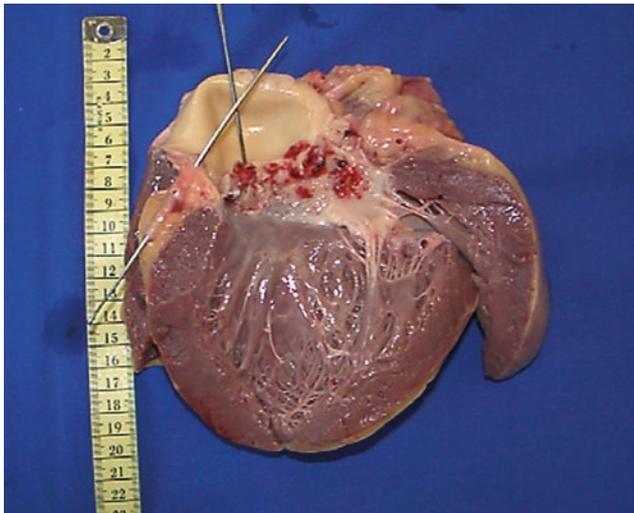


Abbildung 1: Normaler linker Ventrikel (links), Hypertrabekulierter linker Ventrikel (rechts).

■ Klassifizierung von LVHT

- LVHT findet sich bei Feten, Säuglingen, Kindern, Erwachsenen und bei hochbetagten Patienten.
- LVHT kann angeboren oder erworben sein. Erworbene Formen, die sich zum Teil wieder rückbilden, finden sich während der Schwangerschaft oder bei Athleten.
- LVHT tritt assoziiert mit Herzmissbildungen oder isoliert auf.
- LVHT findet sich in normal großen, gut kontraktiven Herzen, aber auch in dilatierten Herzen mit reduzierter systolischer Funktion. Auch in Herzen mit hypertropher oder restriktiver Kardiomyopathie kann LVHT gefunden werden.
- Wenn systematisch danach gesucht wird, ist LVHT häufig (bis zu 80 %) mit unterschiedlichen neuromuskulären Erkrankungen assoziiert.
- Eine familiäre Häufung von LVHT wird berichtet. Familienuntersuchungen von LVHT-Patienten finden manchmal auch hypertrophe oder dilatative Kardiomyopathien ohne LVHT.
- LVHT ist demnach keine distinkte Kardiomyopathie.

■ Genetik, familiäre Häufung und LVHT

Mittels genetischer Untersuchungen hat man bisher Mutationen in > 40 Genen bei LVHT gefunden.

LVHT tritt in Assoziation mit Chromosomendefekten auf.

Eine kausale Beziehung zwischen dem Defekt bzw. der Mutationen und LVHT wurde bisher nicht gefunden [4].

Eine genetische Untersuchung auf die bekannten, mit LVHT assoziierten Mutationen wird derzeit nicht empfohlen, weil 1. die genetische Testung weder therapeutische noch pathogenetische Implikationen hat und 2. bisher keine kausale Beziehung zwischen Mutation und LVHT bewiesen worden ist.

Eine familiäre Häufung von LVHT wurde in 13–50 % gefunden.

Eine Untersuchung der Verwandten 1. Grades von LVHT-Patienten mittels Anamnese, klinischer Untersuchung, EKG und Echokardiographie wird empfohlen. Sofern sich LVHT findet, ist eine neurologische Untersuchung indiziert, da eine neurologische Komorbidität die Prognose beeinflusst.

■ Diagnose – Echokardiographie

LVHT wird zumeist mittels Echokardiographie diagnostiziert. Bedauerlicherweise gibt es bis dato keine allgemein anerkannten diagnostischen Kriterien.

Echokardiographische Kriterien für LVHT

	Chin [5]	Jenni/Ritter [6]	Stöllberger [7]
Zahl der Trabekel	NR	NR	> 3
X/Y-Ratio	< 0,5	NR	NR
NC/C-Ratio endsystolisch	NR	> 2,0	NR
Zweilagiges Myokard	Ja	Ja	Ja
Perfusion der Trabekel	NR	Ja	Ja
Keine andere kardiale Abnormität	NR	Ja	NR

NR: nicht relevant

Auch erfahrene Untersucher haben manchmal Probleme mit der Diagnose [8]. Es besteht eine beträchtliche Interobserver-Variabilität und es kann einerseits zur Überdiagnose (siehe Liste der Differentialdiagnosen) und andererseits zum Übersehen von LVHT kommen, insbesondere wenn der Apex des linken Ventrikles nicht gut dargestellt ist.

Differentialdiagnosen von LVHT

- Aberrante Muskelbänder
- Abnormal verlaufende Papillarmuskeln
- Apikale Form der hypertrophen Kardiomyopathie
- Intramyokardiales Hämatom
- Intramyokardiale Abszesse
- Kardiale Metastasen
- Ventrikeltromben

■ Diagnose – Magnetresonanztomographie (MR)

Wenn Patienten echokardiographisch schlecht zu untersuchen sind oder Zweifel an der Diagnose besteht, ist eine MR-Untersuchung des Herzens zu empfehlen. Allerdings sind auch die diagnostischen Kriterien für LVHT im MR noch nicht vereinheitlicht:

MR-Kriterien für LVHT

- Ratio NC/C-Myokard
 - 2,3 Diastole
 - > 3 Diastole
 - > 2 Systole
- Trabekulierte Masse > 20 % der linksventrikulären Masse

Ein zusätzlicher Vorteil des MRs ist, dass mittels „late gadolinium enhancement“ eine myokardiale Fibrose dargestellt werden kann – ein Befund, der vermutlich prognostisch relevant sein dürfte.

■ Epidemiologie

Unter pädiatrischen Patienten mit Kardiomyopathie fanden sich 9 % mit LVHT [14].

Unter Erwachsenen, die einem Echolabor zugewiesen werden, ist die Prävalenz von LVHT 0,01–0,3 %.

LVHT wird häufiger bei männlichen als bei weiblichen Patienten gefunden.

LVHT dürfte unter Afrikanern häufiger als unter Kaukasiern vorkommen.

MR-Untersuchungen im Rahmen epidemiologischer Studien haben LVHT mit einer Häufigkeit bis zu 24 % bei gesunden Probanden gefunden.

■ Symptome

- Herzinsuffizienz: systolische oder diastolische Herzinsuffizienz
- Arrhythmien: Vorhofflimmern, AV-Block, ventrikuläre Tachykardien
- Embolische Ereignisse: Folge des Vorhofflimmerns oder Embolien aus dem Ventrikel

■ Therapie

- Neurohumorale Therapie der Herzinsuffizienz
- CRT, wenn Linksschenkelblock und NYHA III oder IV trotz optimaler neurohumoraler Therapie
- Frequenzkontrolle, ICD zur Sekundärprophylaxe, ICD zur Primärprophylaxe zurückhaltend
- Antikoagulation, wenn Vorhofflimmern, unabhängig von CHA₂DS₂-VASc-Score

■ Prognose

Folgende Parameter beeinflussen die Prognose von Patienten mit LVHT:

- Herzinsuffizienz
- Ventrikuläre Arrhythmien

- Systolische Dysfunktion
- Neuromuskuläre Erkrankungen
- Linksventrikulärer Durchmesser
- Vorhofflimmern
- Schenkelblock

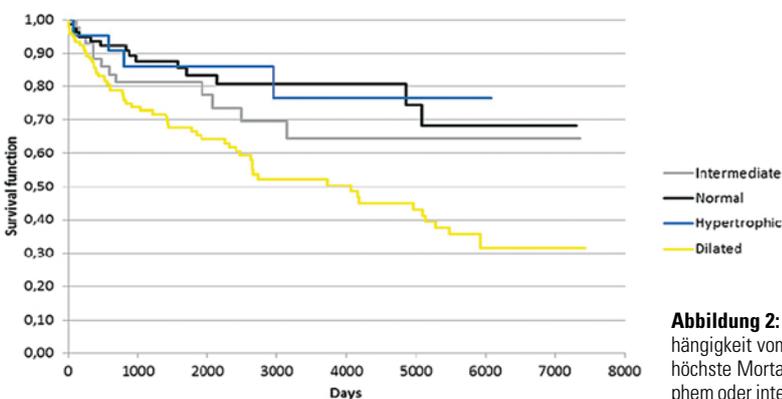


Abbildung 2: Prognose von 273 Patienten mit LVHT aus der Rudolfstiftung in Abhängigkeit vom kardialen Phänotyp. Patienten mit dilatativem Phänotyp haben die höchste Mortalitäts- und Transplantationsrate, Patienten mit normalem, hypertrophem oder intermediärem Phänotyp haben eine bessere Prognose. © C. Stöllberger

■ Einige offene Fragen

- Wann wird es endlich einheitliche diagnostische Kriterien geben?
- Ist „late gadolinium enhancement“ ein Indikator für Arrhythmien?
- Wie ist der Langzeit-Verlauf von Patienten mit LVHT in normalen Herzen?
- Ist die Assoziation zwischen LVHT und neuromuskulären Erkrankungen eine pure Koinzidenz oder weist sie auf einen pathogenetischen Zusammenhang hin?
- Ist LVHT eine distinkte Kardiomyopathie oder eine Laune der Natur?

Literatur: bei der Autorin

Korrespondenzadresse:

Univ.-Prof. Dr. Claudia Stöllberger
 II. Medizinische Abteilung,
 Krankenanstalt Rudolfstiftung Wien
 A-1030 Wien, Juchgasse 25
 E-Mail: claudia.stoellberger@wienkav.at

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)